Ueber einen Fall von Epidermolysis bullosa hereditaria.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Universität Leipzig

vorgelegt von

Fritz Grimm,
approb. Arzt
aus Spandau, Kreis Spandau (Prov. Brandenburg).

Leipzig.
Druck von Bruno Georgi
1906.

Der medizinischen Fakultät zu Leipzig vorgelegt und zum Druck genehmigt am 14. Mai 1906.

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Hoffmann.

Seiner
geliebten Mutter
gewidmet

vom Verfasser.

Im Sommer 1903 hatte ich in der Königlichen Universitäts-Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten in Berlin Gelegenheit einen Fall von Epidermolysis bullosa hereditaria zu beobachten, eine Krankheit, die bekanntlich von Goldscheider im Jahre 1882 zuerst beschrieben wurde. Im folgenden will ich versuchen, die von mir beobachteten Symptome dieser Dermatose in Vergleich zu ziehen mit den in der Literatur bisher beschriebenen nicht allzu zahlreichen Fällen. Vom militärärztlichen Standpunkte interessant erschien mir besonders auch die Tatsache, dass Goldscheider, der wie gesagt, die Krankheit zuerst beschrieb, diese an einem Soldaten beobachtete, der infolge der Krankheit als dienstuntauglich erklärt werden musste. Ich lasse zunächst Anamnese und Krankengeschichte meines Falles folgen.

8. September 1903.

Anamnese. Der 13jährige Karl H. leidet an den Extremitäten an einem immer wiederkehrenden Blasenausschlag seit dem vierten Lebensjahre. In diesem Alter lernte er laufen und bekam bei seinen Gehversuchen, beim Herumrutschen auf dem Fussboden usw. an allen Stellen der Extremitäten, die hierbei dem Druck aus-

gesetzt waren, Blaseneruptionen. In späteren Jahren konnte er sich an den Spielen seiner Altersgenossen nur wenig beteiligen, denn bei den geringsten Manipulationen, die er zum Beispiel mit den Händen vornahm, etwa beim Ballspielen, zeigte sich sehr bald eine Hautveränderung an denselben. Patient gibt an, er fühle jedesmal wie sich dann sehr bald an einer oder der anderen Stelle die Haut ablöse. Es entstehe zunächst eine stecknadelkopfgrosse gerötete Stelle, die sich in etwa 24 Stunden in eine Blase umgewandelt habe. Diese sei mit einem leicht getrübten Inhalt gefüllt. Während seiner Schulzeit traten infolge des vielen Sitzens auf den Schulbänken Blasen am Gesäss auf, sowie nach dem Schreiben solche an den Fingern. Ausserdem musste er in der letzten Zeit stets mit einem Kinderwagen in die Schule gefahren werden, da er durch die Anstrengungen des Schulweges Blasen an den Füssen bekam. Gegen Stiefeldruck ist Patient so empfindlich, dass er schon seit einem Jahre nur noch Pantoffeln tragen kann.

Eltern und Grosseltern des Patienten haben an derartigen Erscheinungen nicht gelitten, auch seine 4 älteren Geschwister, 2 Brüder im Alter von 16 und 19 Jahren und 2 Schwestern, 20 und 17 Jahre alt, sind verschont geblieben.

Patient ist bisher mit Bädern und Salben ohne Erfolg behandelt worden.

Seit ein paar Monaten hat er den Schulbesuch seines Leidens wegen ausgesetzt.

Status praesens: Der etwas blasse und magere Knabe zeigt bei der Untersuchung seines Allgemeinzustandes keine organischen Fehler. Herz, Lunge, Unter-

leibsorgane und Zirkulationsapparat sind gesund, im Urin lässt sich weder Zucker noch Eiweiss nachweisen.

Am rechten Handgelenk des Patienten zeigt sich, etwa die Fläche eines Fünfmarkstückes einnehmend, eine viereckige, braunpigmentierte Hautpartie, die oberflächliche Narbenbildung aufweist. Auf der ulnaren Seite dieser Hautpartie sind zwei etwa erbsengrosse eingetrocknete Blasen. Die Handflächen beider Hände zeigen besonders an den Fingergelenken, sowie an den Fingerballen teils Blasenbildungen, teils oberflächliche pigmentierte Narben. Die Handrücken beider Hände weisen gleichfalls ähnliche Erscheinungen auf und auch hier ist die Haut über den Gelenken eine Prädilektionsstelle. Die vorhandenen Blasen zeigen meist trüben Inhalt, doch findet sich z. B. am Phalango-metacarpalgelenk des rechten Daumens eine Blase mit hämorrhagischem Inhalt.

Am rechten Schienenbein zeigt sich etwa 10 cm unter der Kniescheibe eine fünfpfennigstückgrosse der Epidermis beraubte Hautstelle. Diese liegt als dünnes Häutchen zum Teil noch auf derselben. Im Verlauf des Schienenbeins, von der Kniescheibe bis in die Knöchelgegend, sowie auf dem Fussrücken zeigen sich verschiedene gleichfalls pigmentierte oberflächliche Narben. Ebenso links und rechts von der Tibia. Auch die Haut über der Kniescheibe selbst weist mehrere stark braunpigmentierte, etwa die Fläche eines Markstückes einnehmende oberflächliche Narben auf. Am Hacken sieht man lateralwärts eine dreieckige der Epidermis beraubte Hautstelle, die ebenfalls etwa die Fläche eines Markstückes einschliesst. Der Grund dieses Defektes ist feucht glänzend und nach dem Abtrocknen weisslich mattglänzend, mit roten Wärz-

chen bedeckt. Trotz mehrfachen Abwischens wird der Blasengrund stets sehr bald wieder feucht. Eine ähnliche Stelle findet sich an den Fussballen. Endlich sieht man noch eine erbsengrosse Blase mit trübem Inhalt am Phalango-metatarsalgelenk der grossen Zehe.

Der linke Unterschenkel zeigt an verschiedenen Stellen dieselben narbigen Veränderungen, unter denen besonders an der lateralen Seite der Tibia etwa in der Mitte derselben eine grosse, stark braun gefärbte Narbe auffällt, auf der sich eine eben geplatzte linsengrosse Blase befindet. Auf Druck entleert sich eine leicht getrübte seröse Flüssigkeit. Am Ballen der dritten Zehe ist ebenfalls eine ebensogrosse Blase, die vom Patienten noch garnicht bemerkt worden ist, sie ist von einem roten Saum umgeben.

Die Nates zeigen rechts und links von der Analfalte einige pfenniggrosse, braunpigmentierte Hautstellen, auf denen sich früher Blasen befunden haben sollen. Der übrige Körper ist frei von Blaseneruptionen.

Es besteht eine mässige Hyperhydrosis manuum et pedum. Eine Blaseneruption im Verlauf der Hautnerven kann nicht festgestellt werden.

Die mikroskopische Untersuchung des Inhalts einer Blase ergab ausser einigen Eiterkörperchen nichts besonderes, Spaltpilze waren nicht nachzuweisen. Beim Abkratzen der inneren Schicht einer Blasendecke fanden sich vorwiegend Stachelzellen. Daraus lässt sich schliessen, dass die Loslösung der Epidermis im Stratum spinosum das Rete Malpighi stattgefunden hat und zwar an Körperstellen, wo die normale Oberhaut erst bedeutend grösseren Druck- und Spannungsverhältnissen ausgesetzt sein muss,

um sich als Blase abzuheben. Allerdings müssen auch wohl Teile des Papillarkörpers verletzt sein, da sonst eine Narbenbildung nicht denkbar wäre.

17. September 1905. Die körperliche Entwickelung des Knaben ist leidlich fortgeschritten, er ist grösser und kräftiger geworden. Auf dem linken Fussrücken befindet sich eine erbsengrosse, geplatzte Blase. Die oberen Extremitäten, sowie der ganze übrige Körper ist frei von Blasenbildungen. — Es ist imstande, jetzt in einer Knopffabrik die zum Schleifen fertigen Knöpfe auf eine Gabel zu ziehen, kann ferner jetzt schreiben, längere Zeit auf harten Bänken sitzen, ja sogar in leichten Schuhen täglich zu seiner Arbeitsstätte laufen, ohne durch lästige Blaseneruptionen in dem Masse wie vor zwei Jahren behelligt zu werden.

24. September 1905. Es finden sich drei pfenniggrosse Blasen am rechten Ellenbogen, sowie eine erbsengrosse am linken Handgelenk, ferner eine gleichgrosse Blase auf dem linken Handteller und am Grundgelenk zweiten und vierten rechten Fingers. Der übrige Körper ist frei. Ueber die Entstehung dieser Blasen gibt der Knabe an, dass er sie nach dem Schleppen einer schweren Knopfkiste bekommen habe, wobei er sich angeblich auch mehrfach gestossen hat.

Als Eigentümlichkeit unseres Falles erweist sich nun zunächst der Umstand, dass Heredität nicht nachweisbar ist, denn Eltern und Grosseltern, sowie vier Geschwister sind ja vollkommen frei von dem Leiden. Auffallend ist ferner, dass die Krankheitserscheinungen erst im vierten Lebensjahr bemerkt worden sind; dies erklärt sich indessen daraus, dass der Knabe, wohl wegen Rhachitis, erst in

diesem Jahre zu laufen anfing, wodurch also die erste Gelegenheit zu intensiveren Druck- und Spannungsverhältnissen gegeben war.

Vergleichen wir nun den oben geschilderten Fall zunächst mit dem von Goldscheider[1]) veröffentlichten.

Es fällt bei der Beschreibung desselben — es handelt sich um einen 22jährigen Musketier — zunächst die ausgesprochene hereditäre Veranlagung des Mannes auf. Sein 52jähriger Vater hatte das ganze Leben hindurch dasselbe Hautleiden, ja sogar des Vaters Mutter hatte bis zu ihrem im 82. Lebensjahre erfolgten Tode beständig und nur mit geringen Besserungen daran gelitten. Auch der Bruder der Grossmutter musste aus demselben Grunde vom Militär entlassen werden. Endlich leiden auch Bruder und Schwester des Soldaten an der Blasenbildung und der Schwester Kinder sind mit Ausnahme eines Neugeborenen alle befallen. Durch diese exquisit hereditäre Form unterscheidet sich also der Goldscheider'sche Fall von dem unserigen, obgleich er sonst durchaus demselben analog ist. So bekam der Soldat nach jedem Marsch an dreissig bis vierzig Blasen an den Füssen. Ebenso wie die Hände nach dem Griffeüben und überhaupt nach jeder härteren Arbeit mit Blasen übersät waren. Auch die Stelle, wo das Koppel sass, zeigte einen Blasenring.

Interessant ist das von Goldscheider beschriebene Experiment, durch leichtes Reiben einer Hautstelle zunächst eine Rötung und nach einigen Stunden eine Blase zu er-

[1]) Goldscheider. Monatshefte für prakt. Derm. 1882, Bd. 1, No. 6, p. 163.

zeugen, ein Vorgang, der durch chemische Reize, wie Jodtinktur, Eisessig usw. sich nicht auslösen liess. Trotz kräftigen Frottierens einer Hautstelle mit einem Handtuch erwies sich dieses Experiment in unserem Falle nicht als stichhaltig.

Schon Goldscheider fand ferner bei seinen mikroskopischen Untersuchungen die Loslösung der Epidermis in der Stachelschicht. Abweichend dagegen ist, dass sein Fall keine Hyperhydrosis manuum et pedum aufwies, was wir bei unserem Patienten beobachtet hatten. Trotzdem gab der Knabe nicht zu, im Sommer stärker unter seinen Blasen gelitten zu haben wie im Winter.

Im Gegensatz dazu steht der von Valentin[1]) in der Schweiz beobachtete Fall. Es handelt sich dabei um einen einen 16jährigen Wirtssohn, der seit frühester Jugend an denselben Blasenbildungen leidet wie unser Patient. Auch er hatte eine Hyperhydrosis pedum et manuum, doch bemerkte es sein Leiden im Sommer stärker wie im Winter. Interesaant ist es, wie er seine eigenen Beobachtungen über seinen Zustand machte und sich selbst zu helfen suchte. So gab er Valentin an, er dürfe bei der Arbeit nicht in die Hände spucken und tue gut, die Hände bei dieser einzufetten oder mit trockener Erde einzureiben. Auch bei Valentins Beschreibung tritt wie in Goldscheiders und unserem Ealle die Vorliebe der Blasenbildung für Stellen, die einem beständigen, wenn auch verhältnismässig geringen Druck ausgesetzt sind, hervor, wie die Stellen des Hosengurts, der Hosenträger, der Strumpfbänder resp. das Gesäss, die Knie, die Hände und

[1]) Valentin. Berliner klinische Wochenschrift. 1885. No. 10.

Füsse. Des weiteren fällt aber auch in Valentins Beobachtung wieder der ausgesprochen hereditäre Charakter der Hautaffektion auf, den er durch vier Generationen verfolgen konnte. Nicht unwesentlich ist die Differentialdiagnose, die er gewissen gutartigen Pemphigusarten gegenüber aufstellt.

1. Pemphigusblasen entstehen nicht auf Druck der Haut hin und haben
2. nicht periodische Rezidive infolge von Arbeit und warmer Jahreszeit, auch lässt Pemphigus
3. nicht den grössten Teil der Körperoberfläche frei und beschränkt sich nicht auf die Extremitäten allein.

Valentin weist vielmehr auf die grosse Aehnlichkeit der Blasen mit den gewöhnlichen Druckblasen hin, die durch ungewohnte Arbeit, wie Rudern, Graben, beim normalen Menschen entstehen, und definiert den ganzen anormalen Zustand der Haut sehr treffend mit folgenden Worten: „Bei der Dermatitis ist eben die bei Druck auch bei normalen Menschen eintretende Reaktion ausserordentlich gesteigert, so dass bei dem Behafteten überall ein leichter kurz dauernder Druck schon das zustande bringt, was bei Gesunden nur an gewissen prädisponierten Hautstellen durch dauernde stärkere Reibung bewirkt wird."

Dieser Definition schloss sich auch Köbner an, als er im Jahre 1886 zwei Fälle analog denen von Goldscheider und Valentin beschrieb[1]). Auch er fand mikroskopisch die Loslösung der Epidermis in der Stachel-

[1]) Köbner. Deutsche medizinische Wochenschrift 1886, p. 21.

schicht und war der erste, der den Namen Epidermolysis bullosa hereditaria in die Literatur einführte.

Die Josephsche[1]) Veröffentlichung aus demselben Jahr betrifft die gleichen bereits von Köbner bekannt gegebenen Fälle. Joseph hebt hervor, dass alle entzündlichen Erscheinungen bei dieser Krankheit fehlen und bezeichnet dieselbe als eine persistente Form der „Akantholysen", bei denen es infolge verminderter Resistenz der Stachelschicht bei den geringsten Läsionen zum Austritt von Serum kommt.

Wir wiesen ferner schon einmal auf die Differentialdiagnose mit Pemphigus hin, wie sie Valentin aufgestellt hat. Dass es nun nicht an Mitteilungen gefehlt hat, in denen Fälle ähnlich den unseren, als ein „erblicher" Pemphigus aufgefasst wurde, liegt auf der Hand. So weist z. B. Blumer[2]) auf das Lehrbuch von Hebra-Kaposi[3]) hin, wo ein Fall von ererbtem Pemphigus bereits aus dem Jahre 1873 beschrieben wird. Es handelt sich dort um einen 22jährigen Mann, der seit seiner ersten Jugend an Blasen leidet und dessen Mutter und deren Geschwister gleichfalls behaftet waren. Auch ein Fall von sogen. traumatischen Blasen wird in einer früheren Auflage[4]) des Buches beschrieben: Kaposi erwähnt eine Frau von 35 Jahren, die nach einem Weg von kaum 1000 Schritt zahlreiche Blasen an den Fussohlen bekommt, so dass sie dann gezwungen ist, in einem Rollwagen

---

[1]) Joseph. Monatshefte für praktische Derm. 1886, Bd. 5, p. 5 und 92.

[2]) Blumer. Archiv für Derm. und Syphilis 1892, Ergänzungsheft p. 165.

[3]) Kaposi. Lehrbuch der Hautkrankheiten, 5. Aufl., p. 585 ff.

[4]) Kaposi. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 2. Aufl., p. 678 Anm.

herumzufahren — das gleiche musste ja unser Pat., um in die Schule zu gelangen!

Kaposi[1]) vertritt ferner die Ansicht, dass es sich bei unserer Epidermolysis zwar nicht um eine akute Pemphigusart handelt, wohl aber um eine traumatische Blasenform nach Art der Urticaria. Dies bekämpft Behrend[2]) 1886 in seinen Veröffentlichungen indem er meint, dass gegen eine Urticaria schon das Fehlen des Juckreizes spricht. Nebenbei sei erwähnt, dass er für die Bezeichnung Epidermolysis lieber den Namen Akantholysis (Auspitz) sehen möchte, da es sich nach allen Befunden nicht um eine Loslösung der ganzen Epidermis, sondern nur um eine Loslösung der Hornschicht und der obersten Schicht der Rete handelt.

Aus den Beobachtungen von Bonaiuti[3]), der im Jahre 1890 einige Fälle von Epidermolysis veröffentlichte, wäre bemerkenswert, dass er die Heredität fünf Generationen hindurch verfolgen konnte und dass er eine Heilung der Epidermolysis einmal nach der Gravidität, sonst aber nur im Greisenalter beobachtet hat. Die Tatsache wenigstens einer Besserung des immerhin beklagenswerten Zustandes kann übrigens auch der nächste Beobachter, Lesser[4]), an einem seiner Fälle und zwar bei Eintritt der Menstruation konstatieren, und auch in unserem Falle konnten wir ja ein Nachlassen der Blaseneruptionen im Laufe der letzten beiden Jahre feststellen.

[1]) Kaposi. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 5. Aufl. p. 335.

[2]) Behrend, Gustav. Referat über seltene Erkrankungsformen der Haut. Schmidts Jahrbücher, Bd. 211, p. 154.

[3]) Bonaiuti. Il Morgagni 1890, Nr. 12.

[4]) Lesser. Archiv für Derm. und Syphilis 1892, p. 247.

Des weiteren bemerkenswert ist an den von Lesser publizierten Fällen, dass bei dem einen Kinde sofort bei der Geburt sich eine Blase befand, bei dem andern bald nach der Geburt eine solche auftrat — es steht das im Gegensatz zu unserem Falle, wo ja die Blasen erst bei den ersten Gehversuchen auftraten. Lesser weist ferner darauf hin, dass der vorhin erwähnte Hebrasche Fall von ererbtem Pemphigus schon als ein Fall einer Epidermolysis bullosa hereditaria zu betrachten ist, wogegen Luithlen denselben „bei ausgesprochener Heredität ohne traumatisches Moment“ nur als eine Uebergangsform auffasst.

Der nächste Beobachter, Blumer[1]), hat 1892 im ganzen 8 Fälle einer einzigen Familie publiziert. Als besonders bemerkenswert sei erwähnt, das er ausnahmsweise eine Blasenbildung auch auf einer Schleimhaut und zwar im Munde eines zahnlosen Patienten beobachtete. Ferner sah auch er bei einem Kinde gleich bei der Geburt Blaseneruptionen, während bei einem andern dieselben bei warmem Wetter, als es noch in den Windeln lag, auftraten. Ferner weist er besonders auf ein Experiment hin, bei dem nach einem plötzlichen Trauma, wie Schlag und Stoss, keine Blaseneruption entstand, sondern erst durch ein längeres reibendes Trauma.

Von grossem Interesse schienen mir Blumers eingehende histologische Untersuchungen, die die Beobachtungen Goldscheiders und Köbners bestätigten. Er fand, dass die Blase im Rete und zwar in den obersten Schichten desselben liege, dass ihre Decke von der Horn-

[1]) Blumer. Archiv für Dermatologie und Syphilis 1892, Ergänzungsheft p. 105.

schicht oder ausserdem einen Teil des Rete gebildet werde, dass an der Basis die mehr oder weniger zertrümmerten Reteschichten liegen und dass der einkammerige Blasenraum zugrunde gegangene Retezellen enthalte, jedoch keine roten Blutkörperchen und keine granulierten Rundzellen. Auch über die Pathogenese unserer Epidermolysis hat Blumer eine interessante Theorie aufgestellt, die dann allerdings von Elliots[1]) und Colombinis[2]) Untersuchungen nicht bestätigt werden konnten. Er fand nämlich die Blutgefässe der Haut eines seiner Patienten ausserordentlich zellreich, in der Wand noch ganz den embryonalen Charakter bis in die feinsten Kapillaren hinein aufweisend und löste damit scheinbar die Frage, warum es so leicht zu Exsudationen aus den Gefässen kommt. Immerhin hat er ferneren Untersuchungen den richtigen Weg gewiesen, indem bei ihnen nach Luithlens[4]) Ansicht das Hauptgewicht auf die Beschaffenheit der Gefässe gelegt werden muss.

Im Jahre 1893 teilte Herzfeld[3]) einen Fall von Epidermolysis bullosa hereditaria mit, der zuerst weitgehende Veränderungen der Haut aufwies.

[1]) Elliot. Americ. Journal of cutan. and genito-urinary diseases, Vol. XIII, January 1895, p. 27.

[2]) Colombini. Monatshefte für prakt. Derm. 1900, Bd. I, p. 457.

[3]) Dr. Friedrich Luithlen, Ueber „Epidermolysis bullosa hereditaria im Handbuch der Hautkrankheiten", herausgegeben von Prof. Dr. Franz Mracek. 5. Abt. p. 747.

[4]) Herzfeld. Berliner klin. Wochenschrift 1893, No. 34, p. 820.

Aehnliche Fälle publizierten J. Hoffmann[1]) und Ledermann[2]).

Das mit den bisher beschriebenen Fällen Analoge ihrer Fälle war die Heredität und die Entstehung der Blasen auf äussere Momente hin, unterschieden sind sie dagegen durch ihre anderen klinischen Erscheinungen, wie Pigmentationen, Atrophien der Haut, Nageldegenerationen, Horncysten.

Die Atrophien waren besonders stark in dem von Ledermann beschriebenen Falle, bei dem eine auffällige Degeneration sämtlicher Finger- und Zehennägel seit den ersten Lebensmonaten bestand, eine Beobachtung, die für unsern Fall nicht zutrifft. Die Erklärung für diese Nageldystrophien wird durch eine im Nagelbett aufgetretene Blasenbildung zu geben versucht. J. Hoffmann betont in seiner Veröffentlichung die typische Lokalisation der Blasen an den Extremitäten und beobachtete ferner neben einer Nageldegeneration eine Hautverdünnung. Endlich konstatierte auch er die merkwürdige Tatsache, dass trotz Hyperhydrosis das Leiden unabhängig von der Jahreszeit war.

Der Fall von Herzfeld zeigt tiefgreifende Nageldegeneration (Klauenform und Zerblätterung der Nägel in verschiedene Schichten) sowie starke Haut- und Muskelatrophie der Hand, ausserdem Pigmentflecke mit weissen Stellen in der Mitte, die früheren Blasen entsprachen. Daneben traten wieder Heredität, Lokalisation und mecha-

---

[1]) Hoffmann. Dermatolog. Mitteilungen. Münchener med. Wochenschrift 1895, No. 3, p. 45.

[2]) Ledermann. Berliner Derm. Gesellschaft. 2. November 1897. Monatshefte für prakt. Derm. 1897, Bd. 2, p. 619.

nische Momente, wie bei der ersten mit Goldscheiders Fall beginnenden Gruppe hervor.

Zu der Gruppe, der von Herzfeld, Hoffmann und Ledermann beschriebenen Fälle, kann man vielleicht auch einen schon im Jahre 1879 von Tillbury Fox veröffentlichten und als Congenital Ulceration of the Skin with Pemphigus eruption and arrest of Development generally betitelten Fall[1]) rechnen, ferner die Fälle von Wickham Legg[2]) (1883), von Payne[3]) (1882 u. 1884), von Colcott Fox[4]) (1896) und endlich von Galloway[5]) (1896). Auch die in der französischen Literatur veröffentlichten Fälle von Vidal[2]), Hallopeau[3]) u. a. gehören hierher und weisen alle neben der hereditären Blasenbildung ausgedehnte Atrophien der Haut und Nageldegenerationen, ferner Eintrocknung der Blasen zu Krusten und Borken, Heilung derselben unter Narbenbildung und Pigmentationen auf. Bemerkenswert ist ferner das häufige Vorhandensein von Hornecysten bei diesen dystrophischen Formen der Epidermolysis, eine Erscheinung, die man ja allerdings auch bei anderen Blasenbildungen, wie z. B. Pemphigus, Erythema bullosum usw. findet. Von den übrigen noch publizierten Fällen unserer Dermatose, die neueren Datums sind und meist der englischen Literatur[4])

[1]) Fox, Tillbury, Lancet 1879, Vol. I, p. 766.

[2]) Legg, Wickham, St. Bartholomews Hospital Reports 1883, Vol. XIX, p. 197.

[3]) Payne, St. Thomas Hospital Reports 1882, Vol. XII, pag. 187.

[4]) Colcott Fox, III. Internationaler Kongress für Derm. in London 1896. The Brit. Journal of Derm., September 1897, pag. 341.

[5]) Galloway, James, III. Internationaler Kongress f. Derm. in London 1896.

angehören, sei noch erwähnt, dass bei einer Anzahl derselben Angaben über das traumatische Moment, die Heredität oder beider fehlte, ferner, dass die Krankheit mehrfach erst im späteren Alter aufgetreten ist, so dass ihre Zugehörigkeit zu unserer Epidermolysis bullosa hereditaria zweifelhaft erscheint.

Es ist nun das besondere Verdienst Hallopeaus, in die verschiedenartigen Formen der Epidermolysis bullosa hereditaria eine Gruppeneinteilung gebracht zu haben.

Er unterscheidet:

1. la forme bullense simple, zu der die typische Epidermolysis bullosa hereditaria gehört,
2. la forme bullense et dystrophique: Das sind Formen mit nachfolgenden trophischen Störungen der Haut, wie Narben und Atrophien derselben, Degenerationen der Nägel, miliäre Cysten.
3. endlich la forme fruste, zu der ein Fall von Vidal und ein solcher von Hallopeau selbst gehört und wo die trophischen Störungen der Haut vor der Blasenbildung prävalierten.

---

[2]) Vidal, Réunion Hebdomadaire des Médecins de l'Hôpital St. Louis, 14. April, 1889.

[3]) Hallopeau, Annales de Derm. 1890, p. 414.
— Ibidem, 1896, p. 453.
— Ibidem, 1897, p. 669.
— Ibidem, 1898, Bd. 2, p. 721.

[4]) Duhring, Internat. Clinics., Vol. III, Sec. Series 1893 pag. 354.
Roach, S. Lancet, January 1899.
Marshall, Demonstr. The Brit. Journal of Derm. 1900.
Philippson, L. Giornale italiano delle malattie veneree e della pelle 1900, Heft 5.

Zwischen diesen verschiedenen Gruppen sind nun natürlich Uebergänge beobachtet worden, Fälle, welche im wesentlichen den Typus einer Gruppe zeigen, dabei aber einzelne Symptome darbieten, die mehr einer anderen Gruppe angehören; so bildet wohl auch unser Fall wegen der oberflächlichen Narbenbildung eine Uebergangsform von der ersten zur zweiten Gruppe.

Ueber die spezielle Aetiologie der Epidermolysis sind die Ansichten der Autoren sehr geteilt. Die am meisten vertretenen und auch uns am wahrscheinlichsten scheinenden Theorien sind besonders zwei: Erstens die Annahme einer abnormen Irritabilität oder Durchlässigkeit der Gefässe, bedingt durch fehlerhafte Entwickelung des Gefässsystems (Herzfeld, Töröh, Elliot, Unna, Luithlen) und zweitens die Annahme einer angeborenen Verringerung der Widerstandsfähigkeit der Epidermis (Goldscheider, Valentin, Köbner, Caspary, Joseph, Behrend, Lesser, Grünfeld, Michaelsen).

Ich möchte endlich noch eine Ansicht Luithlens[1]) über die vielfach konkommittierende Hyperhydrosis bei der Epidermolysis hervorheben. Er misst dieser bei der Blasenbildung nur eine sekundäre Rolle bei, da eine vermehrte Sekretion der Schweissdrüsen erst dann eintritt, wenn eine vermehrte Blutfüllung der Hautkapillaren vorhanden ist. Das würde auch die anscheinend paradoxe Angabe unseres Patienten erklären, der seinen Zustand im Sommer nicht stärker empfunden haben will, wie im Winter.

---

[1]) Dr. Friedrich Luithlen über Epidermolysis bullosa hereditaria (Köbner) im Handbuch der Hautkrankheiten, herausgegeben von Dr. Franz Mracek, 5. Abt. p. 750.

Die Therapie ist natürlich wenig aussichtsvoll, so haben wir uns darauf beschränken müssen, die immer wiederkehrenden Blaseneruptionen unseres Pat. zu eröffnen, abwechselnd feucht mit essigsaurer Tonerde oder mit Borsalbe zu verbinden und ihm innerlich Arsen (Solut. Fowleri 3 mal tägl. 2 Tr., allmählich ansteigend bis 3 mal tägl. 8 Tr.) zu verabfolgen. Andere therapeutische Vorschläge sind die von Joseph, der innerlich Atropin gab, sowie von Colombini, der eine tonische Behandlung mit Ergotin, Chinin usw. versuchte und ausserdem prolongierte warme Bäder verordnete. Gegen die Hyperhydrosis empfahl Grünfeld die Verwendung von Tannoform und will danach auffallende Erfolge gesehen haben.

Natürlich kann durch diese Massnahmen immer nur eine Besserung oder Linderung erzielt werden, die ererbte Ueberempfindlichkeit der Haut wird dadurch nicht beeinflusst. Der einzige Faktor, der in einigen Fällen zu einer Heilung geführt hat, war das zunehmende Alter.

Für die Anregung zu dieser Arbeit bin ich Herrn Professor Dr. Lesser zu besonderem Danke verpflichtet, den ich an dieser Stelle gehorsamst zum Ausdruck bringe.

Literatur.

1. Beatty Wallace, The Brit. Journal of Derm., 1897, p. 301.
2. Behrend, Gustav, Referat über seltene Erkrasnkungformen der Haut, Schmids Jahrbücher, Bd. 211, p. 154.
3. Bettmann, Archiv für Derm. und Syphilis, 1901, Bd. 55, Heft 3.
4. Blumer, Archiv für Derm. und Syphilis, 1892, Ergänzungsheft, p. 105.
5. Bonajuti, Il Morgagni, 1890, No. 12.
6. Caspary, Referat über Valentin, Archiv für Derm. u. Syphilis, Bd. 17, p. 312.
7. Colombini, Monatshefte für prakt. Derm., 1900, Bd. 1, p. 457.
8. Duhring, Internation. Clinics. Vol. III. Sec. Series, 1893, p. 354.
9. Elliot, Americ. Journal of cutan. and genito-urinary diseases, Vol. XIII, January.
10. Fox Colcott, III. Internationaler Kongress für Derm. in London 1896.
11. Fox Tillbury, Lancet 1869, Vol. I., p. 766.
12. Galloway, James, III. Internationaler Kongress für Derm. in London 1896.
13. Goldscheider, Monatshefte für prakt. Derm., 1882, Bd. 1. No. 6, p. 163.
14. Grünfeld, Archiv für Derm. und Syphilis, 1898, Bd. 43.
15. Hallopeau, Annales de Derm., 1890, p. 414.
    — Ibidem, 1896, p. 453, 1897, p. 669.
    — Ibidem, 1898, Bd. 2, p. 721.
16. Hebra, Lehrbuch der Hautkrankheiten, Bd. 1, p. 677.
17. Herzfeld, Berliner klin. Wochenschrift, 1893, No. 34, p. 820.
18. Hoffmann, Derm. Mitteilungen, Münchner med. Wochenschr. 1895, No. 3. p. 45.
19. Joseph, Monatshefte für prakt. Derm., 1886, Bd. 5, p. 5 u. 92.
20. Kaposi, Lehrbuch der Hautkrankheiten.
21. Köbner, Deutsche med. Wochenschrift, 1886, p. 21.
22. Ledermann, Berliner derm. Gesellschaft, 2. November 1897 Monatshefte für prakt. Derm., 1897, Bd. 2, p. 619.

23. Legg, Wickham, St. Bartholomew's Hospital Reports, 1883, Vol. XIX, p. 197.
24. Lesser, Verhandlungen der Deutschen derm. Gesellschaft. Kongress in Leipzig 1891. Archiv für Derm. und Syphilis, 1892, p. 247.
25. Dr. Friedrich Luithlen, Ueber Epidermolysis bullosa hereditaria (Köbner) im Handbuch der Hautkrankheiten, herausgegeben von Dr. Franz Mracek, 5. Abt., p. 750.
26. Michaelsen, Deutsche med. Wochenschr., 1900, No. 16.
27. Marshall, Demonstration. The Brit. Journal of Derm., 1900.
28. Payne, St. Thomas Hospital Reports, 1882, Vol. XII, p. 187.
29. Philippson, L., Giornale italiano delle malattie veneree e della pelle, 1900, Heft 5.
30. Roach, S., Lancet, January 1899.
31. Rona, Archiv für Derm. und Syphilis, 1899, Bd. 50, p. 339.
32. Russel, Ch. P., Journal of cutan. and genito-urinary diseases, 1900, p. 405.
33. Török, Wissenschaftliche Arbeiten, gewidmet Prof. Schwimmer (ungarisch). Budapest 1897, Arch. f. Derm. u. Syphilis, 1899, Bd. 47, p. 402.
34. Valentin, Berliner klin. Wochenschr., 1885, No. 10.
35. Vidal, Réunion Hebdomadaire des Médicins de l'Hopital St. Louis, April 14, 1899.
36. Wechselmann, Referat in der Berliner klin. Wochenschrift, No. 42, p. 921.

Lebenslauf.

Fritz Franz Ewald Grimm, evangelisch, wurde geboren am 29. Oktober 1880 zu Spandau, Kreis Spandau, Provinz Brandenburg, als Sohn des damaligen Stabs- und Bataillonsarztes im 4. Garde-Regiment zu Fuss Dr. Grimm und seiner Ehefrau Elisabeth geb. Bäthge. Er besuchte das Gymnasium zu Spandau und verliess dieses zu Ostern 1899 mit dem Zeugnis der Reife.

Seine medizinische Ausbildung erhielt er in Berlin als Studierender der Kaiser Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen.

Vom 1. April bis 30. September 1899 genügte er seiner Dienstpflicht mit der Waffe beim 4. Garde-Regiment zu Fuss.

Die ärztliche Vorprüfung bestand er am 3. März 1901. Am 1. Oktober 1903 wurde er zum Unterarzt ernannt und beim Infanterie-Regiment von Courbière (2. Posenschen) Nr. 19 in Lauban angestellt unter gleichzeitiger Kommandierung zum Königlichen Charité-Krankenhause in Berlin, woselbst er vom 1. Oktober 1903 bis 1. Oktober 1904 das praktische Jahr ablegte.

Nach Ablauf des Kommandos legte er die Staatsprüfung ab, die er am 13. Mai 1905 beendete. Alsdann ging er zu seinem Regiment, zuerst nach Lauban, später nach Görlitz (Standorte des Regiments).

Am 18. August 1905 wurde er unter gleichzeitiger Beförderung zum Assistenzarzt in das Infanterie-Regiment von Stülpnagel (5. Brandenburgisches) Nr. 48 nach Küstrin versetzt.

Am 18. Dezember erfolgte sodann seine Versetzung in seinen augenblicklichen Garnisonort Metz zum 1. Hannoverschen Dragoner-Regiment Nr. 9.